FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE PARIS

ANNEE 1973 N° 104

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
Diplôme d'Etat

par

Paule CHARPENTIER - ARNAVON
née le 11 Novembre 1946 à PARIS (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le :

ETUDE D'UN CAS DE LITHIASE INTRA-HEPATIQUE PURE ET ISOLEE DE L'OCCIDENT

Président : Monsieur L. ORCEL Professeur

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE PARIS

ANNEE 1973 N°

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

Paule CHARPENTIER - ARNAVON

née le 11 Novembre 1946 à PARIS (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le :

ETUDE D'UN CAS DE LITHIASE INTRA-HEPATIQUE PURE ET ISOLEE DE L'OCCIDENT

Président : Monsieur L. ORCEL Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE

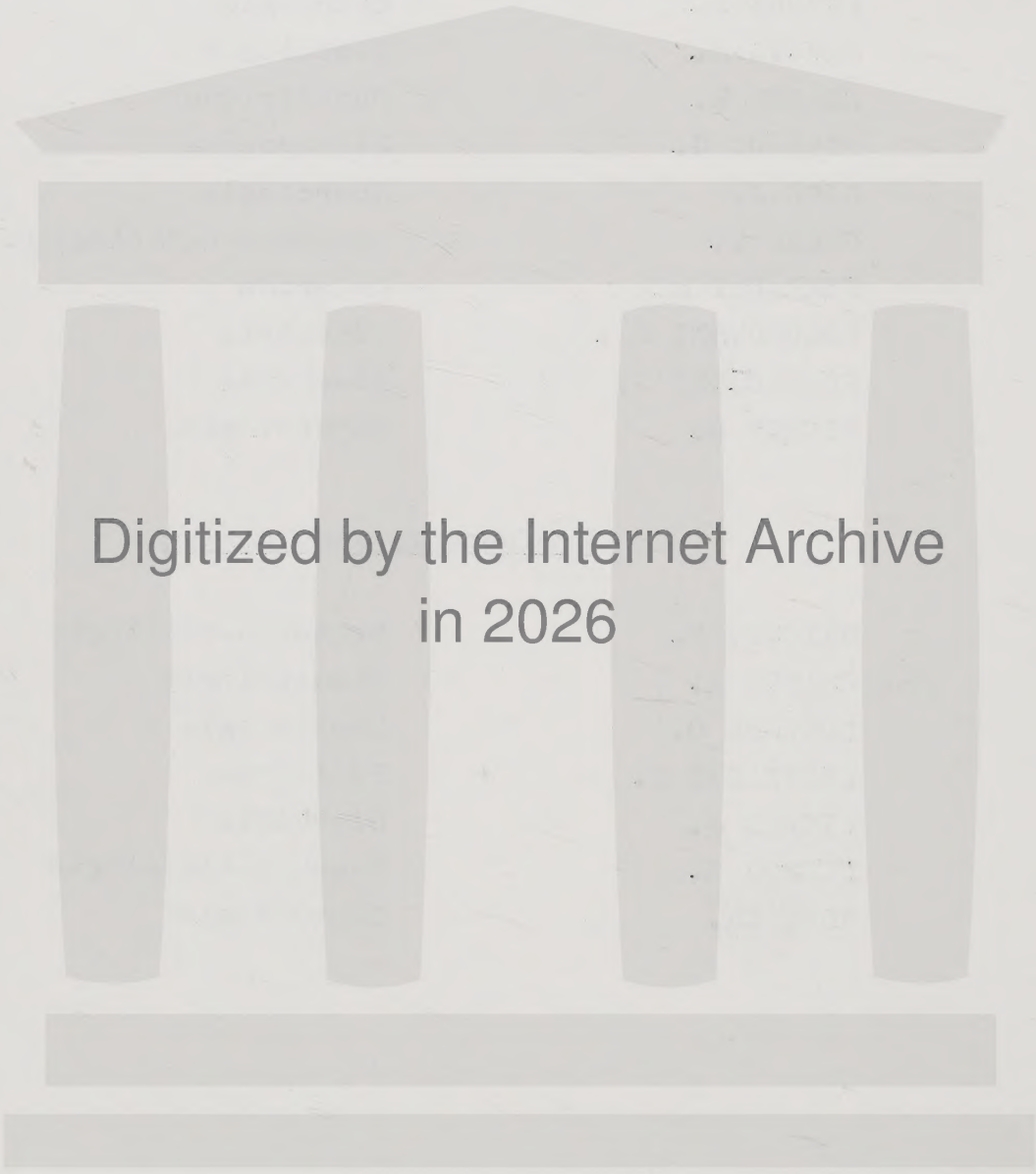
Professeurs titulaires :

MM.	ANDRE R.	Hématologie
	BRISSAUD H.	Pédiatrie
	BROCARD R.	Médecine
	CAROLI J.	Médecine
	CATINAT J.	Cardiologie
	CERBONNET G.	Chirurgie
	CHALUT J.	Radiologie
	CHERIGIE Ed.	Radiologie
	CHIGOT P. L.	Chirurgie infantile
	CONTAMIN Fr.	Neurologie
	CONTE M.	Médecine
	DAGUET L.	Bactériologie
	DEBRAY J.	Médecine
	DRY J.	Médecine
	FLABEAU F.	Chirurgie
	GERVEAUX J.	Thérapeutique
	GIRARD F.	Physiologie
	GOSSET J.	Chirurgie
	GOLVAN Y. J.	Parasitologie
	HUGELIN A.	Physiologie
	LAPLANE R.	Pédiatrie

MM.	LE LORIER G.	Obstétrique
	LOEPER J.	Médecine expérimentale-Immunologie
	LOYGUE J.	Chirurgie
	MARCIS M.	Histologie
	MERGER R.	Obstétrique
	MILHAUD G.	Biophysique
	NICK J.	Neurologie
	ORCEL L.	Anatomie Pathologique
	PERRAULT M.	Médecine
	POLONOVSKI Cl.	Pédiatrie
	POLONOVSKI J.	Biochimie
	RICHET G.	Néphrologie

Professeurs sans chaire :

	BRICOUT F.	Bactério-virologie
Mme	CHAPUT A.	Stomatologie
	DUHAMEL G.	Hématologie
	LESTRADET H.	Pédiatrie
	PICARD J.	Biochimie
	PIERRON R.	Pneumophtisiologie
	ROUX Ch.	Embryologie


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548021_0005

Maîtres de Conférences

MM.	AKOUN G.	Médecine
Mme	ARON D.	Ophtalmologie
MM.	AMSTUTZ P.	Réanimation
	APOIL A.	Orth. Traum.
	ARDAILLOU R.	Physiologie
	ATTAL C.	Pédiatrie
	BAUX S.	Chirurgie
	BOURY G.	Chirurgie
	CHEYMOL G.	Pharmacologie
	CHOUARD Cl.	O. R. L.
	CLOAREC M.	Médecine
Mme	COMBRISSON A.	Hématologie
MM.	DECROIX G.	Pneumo-phtisiologie
	DELIGNE P.	Anesthésiologie
	DOYON D.	Radiologie
	FONTAINE J. L.	Pédiatrie
	FOUET P.	Thérapeutique
	GAUTHIER H.	Physiologie
	GRUNER M.	Chirurgie infantile
	GUILMET Cl.	Anesthésiologie
	GUIRAUDON G.	Anatomie
	HERMAN D.	Médecine
	HUGUET Cl.	Chirurgie
	HUGIER M.	Chirurgie
	KRULIK M.	Médecine générale

MM.	LASFARGUES G	Pédiatrie
	LAUGIER A.	Radiologie
	LEVY V. G.	Médecine
	MALAFOSSE M.	Chirurgie
	MENSCH B.	Biophysique
	MERY J. Ph.	Néphrologie
Mme	MIGNON Fr.	Néphrologie
MM.	NAJMAN A.	Hématologie
	NICOLLE M.	Neurologie
	OPOLON J.	Médecine
	PAQUELIN Fr.	O. R. L.
	RISSARO B.	Médecine préventive
	RAMPINI Cl.	Biochimie
	RICHARDET J. M.	Pédiatrie
	ROLAND J.	Anatomie Pathologique
	SALAT J.	Obstétrique
	SALMON Ch.	Hématologie
	SANTARELLI J.	Obstétrique
	VARGON M.	Médecine expérimentale
	WEINMANN S.	Biochimie
	WITCHITZ S.	Cardiologie

Enseignants Associés :

ELIAKIS Em.	Médecine légale

Enseignants Contractuels :

M. C. A. M. KIRSCH R. Physiologie biochimique

Chargés d'Enseignement :

MM. BENOIST	Rhumatologie	MM. DUMET	Endocrinologie
BRUZIERE	Chirurgie inf.	LOFFREDO	Obstétrique
CRISTOL	Cardiologie	SALOMON	Rhumatologie

Attachés d'Enseignement :

MM. CASASSUS	Cardiologie
COUVREUR	Thérapeutique
DES LAURIERS	Neurologie
GALLOUEDEC	Pneumologie
HIVET	Chirurgie
HUGNOT	Neurologie
SAUVAN	Cardiologie
VANNIER	Pneumologie

A mes parents,

A mon mari, à ma fille Nathalie

A mon frère,

A toute ma famille et à mes amis,

En témoignage de mon affection.

A Monsieur le Professeur Louis ORCEL
Biologiste des hôpitaux
Professeur d'Anatomie Pathologique
à la Faculté de Médecine Saint-Antoine.

Il a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de notre respectueuse reconnaissance pour
tout ce qu'il nous a enseigné et la
bienveillante indulgence qu'il nous témoigna.

A Monsieur le Professeur François POTET

Biologiste des hôpitaux,

Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique

à la Faculté de Médecine Bichat-Beaujon.

Inspirateur de cette thèse, il nous a permis par son dynamisme, son enseignement, les conseils qu'il nous a prodigués, de mener à bien ce travail.

Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance et de notre profond dévouement.

Au Docteur G. MOLAS,

Je le remercie de son enseignement.

Au Docteur J. CAROLI,

dont les travaux ont aidé
à la connaissance de la maladie.

Qu'il trouve ici l'expression
de notre gratitude.

Au Docteur R. FAUVERT,

qui a mis à notre disposition les
dossiers cliniques nécessaires à
l'élaboration de cette thèse.

Qu'il en soit sincèrement remercié.

A mes Maîtres dans les hôpitaux,
pendant mon externat :

Docteur GUENIN	(Nov. 66-Av. 67)
Docteur KOURILSKY	(Av. 67-Nov.67)
Docteur TRICOIRE	(Nov. 67-Mai 68)
Docteur BETOURNE	(Mai 68-Jan. 69)
Docteur SELIGMANN	(Jan. 69-Mai 69)
Docteur CAROLI	(Mai 69-Oct. 69)
Docteur MORIN	(Oct. 69-Av. 70)
Docteur MOZZICONACCI	(Av. 70-Oct. 70)

Ils m'ont aidée pendant mes années d'Externat.

Qu'ils en soient profondément remerciés.

A mes Maîtres dans les hôpitaux privés de PARIS, pendant mon internat :

Docteur LEVILLAIN	(Oct. 70-Av. 71)
Docteur BERTHET	(Av. 71-Av. 72)
Docteur RENDU	(Av. 72-Oct. 72)
Docteur MILLOT	(Oct. 72-Av. 73)

Ils m'ont aidée pendant mes années d'Internat.

Qu'ils en soient profondément remerciés.

PLAN

I - Introduction ..... page 1

II - Historique ..... page 1

III - Observation clinique ..... page 3

IV - Caractères généraux de la lithiase intra-hépatique ..... page 9

1) Généralités
2) Fréquence
3) Age
4) Sexe
5) Tableau clinique
6) Explorations paracliniques
7) Evolution

V - Description des lésions anatomo-pathologiques d'après la littérature .. page 12

1) Siège
2) Aspect général
3) Nature chimique
4) Etude anatomique
   a) macroscopie
   b) histologie

VI - Anatomie pathologique de l'observation étudiée ..... ; page 17

VII - Essai de synthèse ..... page 24

VIII - Discussion ..... page 26

A) La lithiase intra-hépatique secondaire

B) Les maladies congénitales du foie

C) La lithiase d'Extrême-Orient

D) Problèmes liés aux migrations calculeuses

IX - Conclusion ..... page 36

I - INTRODUCTION

La lithiase biliaire intrahépatique primitive, isolée, est une variété de lithiase biliaire particulièrement intéressante à étudier en raison de sa rareté, du moins en Occident, et des problèmes physiopathologiques qu'elle soulève.

En effet, cette affection tire son originalité, parmi les autres types anatomo-cliniques de lithiase biliaire, de sa survenue :

- en l'absence de toute lithiase associée de l'arbre biliaire extra-hépatique.
- en l'absence de toute cause anatomique décelable à ce niveau.
- enfin, en l'absence d'affection prédisposante au niveau des voies biliaires intrahépatiques elles-mêmes.

En Extrême-Orient, l'affection est beaucoup plus fréquente (jusqu'à 30 % des lithiases biliaires) et, une origine parasitaire est souvent retrouvée.

II - HISTORIQUE

Parmi les auteurs qui ont signalé la présence de calculs dans les canaux biliaires intrahépatiques, on retiendra les noms de MORGAGNI au XVII siècle, de COURVOISIER (1890) et de SCHULZE (1874).

C'est en 1964 que CAROLI passe en revue les observations de la littérature (20 au total pour la

forme pure) et définit les grands traits cliniques, radiologiques et anatomiques de l'affection, en la distingant des autres variétés de lithiase intra-hépatique.

Récemment, (Octobre 1972) a été publiée une observation d'une forme pure sans lithiase associée de la voie biliaire principale ayant évolué comme un ictère douloureux fébrile à rechutes, sans aucune cause anatomique favorisante.

Mais, l'on doit noter que la rareté de l'affection est liée pour une part à la difficulté de son diagnostic.

En effet, la cholangiographie intra-veineuse s'avère presque toujours insuffisante pour visualiser les calculs intra-hépatiques. De plus, cet examen égare souvent le diagnostic en montrant une dilatation anormale de la voie biliaire principale, notamment au niveau du bas cholédoque.

Quant à l'exploration per-opératoire des voies biliaires, si cette manoeuvre s'impose toutes les fois qu'elle est techniquement possible, elle peut, elle aussi, être insuffisante pour affirmer la lithiase intra-hépatique.

III - OBSERVATION CLINIQUE

L'observation étudiée concerne un homme de 64 ans, L. R. hospitalisé le 29 Novembre 1970 car au décours d'une intervention chirurgicale bénigne (ablation d'un kyste épididymaire) sont apparus de la fièvre, des douleurs épigastriques puis un ictère.

Antécédents

Dans les antécédents on retrouve :

- un ictère à l'âge de 14 ans, d'étiologie indéterminée.
- et en Septembre 1966 et Septembre 1969 des crises douloureuses abdominales en barre avec fièvre et subictère. Des cholangiographies avaient alors été pratiquées, qui ne montraient rien d'anormal.

Histoire clinique

Les signes cliniques qui ont conduit à hospitaliser le malade le 29-11-70 associaient :

- douleurs épigastriques
- fièvre à 39°4
- subictère avec arythmie
- tension artérielle à 24 de maxima
- déshydratation et polypnée

Un bilan cardio-vasculaire ne décèle rien d'anormal.

Examens complémentaires

- Explorations biologiques

Les explorations biologiques confirment l'ictère cholestatique :

- élévation des transaminases S. G. P. T. à 145 unités Frankel.
- élévation des phosphatases alcalines à 10,5 unités Bodansky.

- Exploration radiologiques

- le transit oeso-gastro-duodénal montre l'absence de varices oesophagiennes et une région post-bulbaire d'expansion diminuée.
- la cholécystographie orale met en évidence une absence d'opacification de la vésicule.
- La scintigraphie hépatique révèle que le foie est augmenté de volume, et la fixation homogène, sans fixation extra-hépatique.

Evolution au cours de la période pré-opératoire

L'évolution après l'hospitalisation s'est faite vers un tableau de suppuration profonde, avec persistance des douleurs, fièvre oscillante, amaigrissement de 7 kgs et hyperleucocytose à 30 300 globules blancs.

Un mèléna survient le 7-12-70, confirmé par les recherches biologiques dans les selles ; il cesse d'ailleurs rapidement alors que le malade est toujours

ictérique. La déperdition sanguine est confirmée biologiquement : le chiffre des globules rouges est à 2 740 000, l'hématocrite à 27 %.

Au terme de ce bilan pré-opératoire, plusieurs diagnostics sont évoqués :

- une angiocholite
- un abcès sous phrénique
- un ulcère perforé bouché
- une cholécystite aiguë lithiasique avec perforation vésiculaire.

L'intervention chirurgicale a lieu le 15-12-70 et découvre un pyocholécyste. Toute la région sous-hépatique forme un bloc inflammatoire au milieu duquel, entre duodénum, colon et face inférieure du foie, se trouve une collection purulente. Une cholécystectomie atypique est pratiquée, sans qu'il soit techniquement possible de cathétériser le choledoque ; un drainage est également effectué.

Cette intervention permet de constater l'absence de lithiase vésiculaire.

Les suites opératoires immédiates

Celles-ci sont marquées cliniquement par la persistance de l'ictère, d'une fièvre oscillante, par un état général aggravé avec intolérance digestive et amaigrissement important.

Biologiquement, il existe un syndrome de cholestase franc avec, le 23-12-70 :

- phosphatases alcalines à 17 unités Bodansky.
- bilirubine totale à 65 mg/l ; bilirubine conjuguée à 40 mg/l.
- transaminases S. G. P. T. à 700 unités Frankel.

Le traitement antibiotique a comporté successivement CEPORINE *, et SOLNICOL * puis KEFLIN * et GENTALLINE * d'après les indications fournies par les antibiogrammes.

On évoque alors différents diagnostics :

- une obstruction des voies biliaires extra-hépatiques.
- un abcès sous phrénique
- un abcès hépatique
- un processus intra-hépatique (hépatite virale, intoxication médicamenteuse).

Le traitement antibiotique est alors arrêté et l'on entreprend de nouvelles explorations paracliniques, entre le 9-1-71 et le 19-1-71 :

Autres examens complémentaires

Un second transit gastro-duodénal n'apporte pas d'élément nouveau.

Une cholangiographie sous perfusion ne parvient pas à opacifier la voie biliaire principale.

Evolution au cours de la période post-opératoire

A partir de cette période, l'évolution se fait vers une aggravation des troubles ; le 19-1-71 le malade est transféré dans le service de réanimation, car il ne s'alimente plus et présente un encombrement bronchique tandis que l'ictère persiste. Une trachéotomie sans ventilation, est pratiquée, alors que l'on poursuit la réanimation parentérale.

Le 26-1-71, la fièvre est à 39° et l'on retrouve à 4 hémocultures successives du protéus MORGAGNI ce qui fait prescrire un traitement antibiotique adapté à l'antibiogramme (GENTALLINE * et THIOPHENICOL *).

Le 29-1-71 la négativité des explorations pratiquées jusque là fait entreprendre une cholangiographie trans-hépatique qui montre l'absence d'obstacle au niveau de la voie biliaire principale : le passage dans le duodénum se fait normalement, ce qui confirme l'absence de cholestase extra-hépatique ainsi que le fait que le lobe gauche n'est pas opacifié.

Les images observées peuvent être interprétées comme de petits abcès angiocholitiques ou des dilatations cylindriques des voies biliaires intra-hépatiques. Ces aspects font évoquer le diagnostic de dilatation congénitale des voies biliaires intra-hépatiques ou maladie de CAROLI. Une urographie intra-veineuse, pratiquée le 2-2-71 ne montre pas d'images d'ectasie tubulaire précalicielle, ce qui n'exclut pas ce diagnostic.

A ce stade de la discussion diagnostique les données anatomo-pathologiques fournies par la ponction biopsie hépatique ne permettent pas de trancher ; celle-ci montre en effet :

- un infiltrat cellulaire polymorphe dans les espaces portes
- une fibrose au niveau de ceux-ci
- une cholestase à prédominance centro-lobulaire.

Ce qui laisse subsister le doute entre cholestase d'origine extra-hépatique et cholestase d'origine intra-hépatique.

Sous l'effet de l'antibiothérapie, le malade devint apyrétique et son état pulmonaire permit l'ablation de la canule trachéale ; plusieurs prélèvements effectués à ce niveau révèlent la présence de Candida Albicans.

Toutefois l'état du malade s'aggrava, avec impossibilité de reprendre l'alimentation per os, accentuation de l'ictère, élèvation de l'urée sanguine et apparition de troubles neurologiques : modifications du comportement, troubles de la sensibilité, aréflexie.

Le 14-2-71, la survenue d'un collapsus conduit à transfuser le malade ; une régurgitation bronchique oblige à remettre en place la canule trachéale, le 15-2-71 le décès survient dans un tableau de coma sans signes de localisation.

IV - CARACTERES GENERAUX DE LA LITHIASE INTRA-HEPATIQUE PRIMITIVE.

1) Généralités

Après avoir rappelé les conditions de survenue de la maladie (fréquence, âge, et sexe), les traits cliniques principaux, les moyens diagnostiques, l'évolution, l'étude anatomique comprendra successivement la description de l'aspect et de la répartition des calculs intra-hépatiques, l'état du parenchyme d'après les données macroscopiques et histologiques. C'est à dessein que l'examen laparoscopique ne fera pas l'objet d'une étude particulière : en effet, en dehors des résultats souvent faussement négatifs, il existe d'importantes causes d'erreurs lorsque cet examen met en évidence, par exemple, une vésicule enflammée, risquant de lui attribuer l'origine des troubles. Quant à la ponction biopsique hépatique à l'aiguille, elle est, elle aussi, souvent insuffisante pour affirmer le diagnostic lorsqu'elle ne montre qu'une hépatite plus ou moins sclérogène.

2) Fréquence

Alors que la lithiase biliaire survient chez 9 à 30 % des sujets selon les statistiques autopsiques, la lithiase de la voie biliaire principale est déjà une éventualité plus rare, puisqu'elle ne représente que

20 % des lithiases biliaires.

La lithiase intra-hépatique survient avec une fréquence située entre 1 et 8 % de toutes les lithiases biliaires. Quant à la lithiase intrahépatique isolée, elle devient exceptionnelle puisque le nombre des observations dépasse à peine 20.

3) Age

L'âge de survenue de cette variété de lithiase est nettement plus jeune que celui auquel survient la lithiase biliaire en général. En tentant d'établir l'âge d'apparition des symptômes, on constate que celui-ci se situe fréquemment au dessous de 30 ans.

4) Sexe

A la prédominance féminine de la lithiase biliaire en général s'opposerait une certaine prédominance masculine, mais les cas sont trop peu nombreux pour que l'on puisse en tirer une conclusion.

5) Tableau clinique

Le tableau clinique de la maladie comprend deux phases successives :

- une première phase douloureuse pure ayant débuté

plusieurs années avant que le diagnostic de lithiase soit porté ; les douleurs n'ont pas toujours les caractères des coliques hépatiques, mais elles vont se répéter à intervalles variables.
- la deuxième phase, angiocholitique, témoigne de l'infection secondaire à l'obstacle calculeux ; aux douleurs s'ajoutent fièbre et frissons.
- quant à l'ictère, il peut manquer notamment lorsque la lithiase est isolée, intra-parenchymateuse ou limitée à un lobe du foie.

L'examen physique est habituellement pauvre en dehors de l'hépatomégalie qui est inconstante.

6) Explorations paracliniques

L'exploration fonctionnelle du foie va confirmer le type cholestatique de l'ictère.

L'examen radiologique devra comporter des clichés de l'abdomen sans préparation, mais surtout des tomographies couplées à la cholangiographie morphinique qui pourront montrer l'amputation de la ramure intra-hépatique.

Dans les cas où cet examen n'aura pas permis de montrer de telles images, c'est bien souvent la radiométrie per-opératoire que fera le diagnostic.

7) Evolution

L'évolution est marquée par des phénomènes liés à la surinfection, il s'agit surtout d'accès angiocholitiques avec leur retentissement sur le parenchyme hépatique mais aussi d'abcès pouvant diffuser vers les bronches. Enfin, l'évolution peut se faire à long terme vers la cirrhose biliaire qui peut atteindre un lobe ou les deux, selon la topographie de la lithiase.

V - DESCRIPTION DES LESIONS ANATOMOPATHOLOGIQUES D'APRES LA LITTERATURE

Les caractères anatomopathologiques de cette forme de lithiase ne diffèrent pas profondément des autres types de lithiase intra-hépatique. Cette étude aura pour objet d'analyser successivement :
- le siège des calculs et leur répartition
- leur aspect général (taille, nombre, forme)
- leur nature chimique
- les caractères macroscopiques et histologiques des canaux biliaires intra-hépatiques, des voies biliaires extra-hépatiques, et du parenchyme hépatique.

1) Siège

D'après RUFANOV, on peut distinguer les calculs isolés enchâssés dans le parenchyme hépatique des calculs siègeant dans des foyers circonscrits contenant pus

et bile. Mais les formations lithiasiques siègent fréquemment dans un canal biliaire et peuvent être limitées à un territoire hépatique ainsi que l'a souligné BEST, notamment en amont d'un volumineux calcul.

Assez fréquemment, le lobe gauche est seul atteint par la lithiase, comme l'ont montré PETRESCO et FABRE.

Les calculs siègent parfois dans une poche constituée aux dépens d'un des canaux hépatiques, droit ou gauche, ou dans un kyste d'un des canaux (BAKALOUDIS) ce qui est rapporté par GLENN et plus récemment par HUGUET (1 cas).

Toutes les voies biliaires intrahépatiques peuvent être remplies de calculs comme le signalent COSTA, PARENTI et RUFANOV et comme c'est le cas dans notre observation.

2) Aspect général

L'aspect des calculs est polymorphe tant par leur nombre, de un à plusieurs centaines, que par leur taille, très variable : toutes les transitions existent entre la boue, le sable et les calculs solides de toute taille.

Leur forme n'offre pas non plus de particularité par rapport aux autres lithiases intra-hépatiques.

Elle peut être arrondie, prismatique ou même coralliforme. Le calcul peut présenter une structure stratifiée avec noyau central, ou constituer une masse homo-

gène amorphe ; récemment a été décrite (GAUTIER - BENOIT) une forme bien particulière de lithiase intra-hépatique. Il s'agissait d'une obstruction complète des voies biliaires par un moulage formé de bile déshydratée.

3) Nature chimique

L'étude de la composition chimique du calcul exige des réactions quantitatives. En effet, si elles sont seulement qualitatives une forte prédominance d'un des constituants peut passer inaperçue et le calcul est étiqueté mixte. La teneur du calcul en une substance donnée doit être exprimée en pourcentage, par rapport au poids desséché.

Les deux constituants essentiels sont le cholestérol et la bilirubine, que celle-ci soit ou non liée au calcium, ce dernier conférant au calcul une consistance plus ou moins dure.

4) Etude anatomique

L'étude anatomique proprement dite comprendra successivement l'analyse des caractères macroscopiques et histologiques des canaux biliaires intra-hépatiques, des voies biliaires extra-hépatiques et du parenchyme hépatique.

a) Macroscopie

- L'état des canaux biliaires intra-hépatiques.

Les canaux biliaires intra-hépatiques sont souvent le siège d'une dilatation visible macroscopiquement comme

c'est le cas pour COSTA, FABRE, PETRESCO, GLENN et CAROLI. Les canaux infectés de calculs peuvent également être le siège de dilatations. De plus, la sclérose qui entoure ces canaux biliaires rend leur dessin plus facilement visible à l'oeil nu. Cette sclérose contribue aussi à rendre leur calibre irrégulier.

- L'état des voies biliaires extra-hépatiques.

Les voies biliaires extra-hépatiques sont par définition libres de tout calcul vésiculaire ou hépato-cholédocien.

Cependant, d'après CAROLI, les voies biliaires extrahépatiques sont rarement normales ; le cholédoque peut être le siège surtout d'une dilatation, mais aussi d'un rétrécissement. La vésicule est souvent rouge et inflammatoire et les adhérences sont fréquentes au niveau du pédicule hépatique et de la région hilaire (FABRE). Une dilatation du cholédoque a parfois été retrouvée (PETRESCO, CAROLI) alors que le sphincter d'Oddi est libre.

- L'état du parenchyme hépatique.

Le foie est fréquemment augmenté de volume (COSTA, PETRESCO) de couleur rouge (FABRE) ou brunâtre (PETRESCO). A sa surface, ont été décrites des taches ou plaques blanchâtres d'aspect cicatriciel, différentes d'une maladie polykystique où les kystes font saillie à la surface hépatique et où le contenu n'est pas biliaire. Il faut aussi les distinguer des néo-cavités formées par les

abcès. De véritables abcès sont en effet fréquemment observés, contenant parfois des calculs; ceux-ci siègent soit dans la cavité abcédée soit dans la paroi de cette cavité.

On a pu distinguer les abcès multiples et miliaires au cours desquels lithiase et abcès sont tous deux conséquence de l'angiocholite, de l'abcès unique et volumineux qui serait la conséquence directe de la lithiase. Ce point sera de nouveau évoqué au chapitre de la pathogénie. Enfin l'importance de ces abcès est grande sur le plan pronostique car ce sont eux qui grèvent la maladie d'une lourde morbalité.

Des nodules durs sont parfois palpés à l'intérieur du foie et peuvent correspondre, soit à des calculs intraparenchymateux, soit à des calculs intracanalaires.

Mais l'aspect extérieur du foie peut encore être sain, comme dans l'observation de SCHMITT.

Il est à noter, d'après GLENN, qu'une différence significative entre l'aspect extérieur des deux lobes est en faveur d'une lithiase intrahépatique du lobe atteint : celui-ci est augmenté de volume, plus sombre, oedémateux, Une atrophie peut survenir secondairement.

Dans l'observation de MANSOURI, l'atrophie d'un lobe s'est même accompagnée d'une amputation d'une des branches du tronc porte, visualisée par une splénoportographie.

b) Histologie

- Les canaux biliaires intra-hépatiques sont le siège d'un processus de péricholangite.
- L'état des voies biliaires extra-hépatiques n'a pas fait l'objet de mentions particulières.
- Le parenchyme hépatique présente à décrire plusieurs lésions élémentaires :

- une hyperplasie Küpfférienne (PETRESCO)

- une infiltration des espaces portes par des cellules rondes (FABRE) ou plus souvent par des polynucléaires (CAROLI).

- des altérations hépatocytaires pouvant prédominer, soit dans la zône périportale soit dans la zône centro-lobulaire, avec nécrose et atrophie cellulaire.

- la surcharge en hémosidérine et en bilirubine est très souvent retrouvée alors que la stéatose est rarement signalée (PETRESCO).

- enfin, tous les intermédiaires existent entre la sclérose discrète dissociant l'espace porte et la cirrhose cholestatique majeure.

VII - ANATOMIE PATHOLOGIQUE DE L'OBSERVATION ETUDIEE

L'autopsie pratiquée 24 heures après le décès révèle :

- la présence de sang dans le tube digestif, sans atteinte pariétale.

- des lésions de broncho-pneumopathie disséminée

des lobes supérieur et moyen droit, et une hépatisation au niveau du lobe supérieur gauche.

- les autres viscères thoraciques abdominaux et pelviens étaient macroscopiquement normaux, notamment le pancréas et les reins.

- le foie et les voies biliaires extra-hépatiques ont fait l'objet d'une étude particulière. Nous envisagerons donc d'abord les techniques utilisées avant d'entreprendre la description des lésions.

Sur le foie isolé, il est pratiqué une injection des voies biliaires à pression constante avec une solution aqueuse de gélatine chaude, contenant en suspension du baryum (micropak). Le foie est ensuite fixé entièr, par immersion dans le formol associée à une injection continue par la veine porte.

Après fixation, il est pratiqué une radiographie du foie entier. Le foie est ensuite coupé selon le plan sagittal, parallèlement à la bifurcation de la veine porte. Les six tranches de section, de 20 à 25 mm d'épaisseur ont été radiographiées.

Les prélèvements histologiques ont porté d'une part, sur les voies biliaires extra-hépatiques et, d'autre part, sur le tissu hépatique.

L'aspect macroscopique du foie est normal quant à la forme, et le poids de l'organe est de 1980 grammes.

La capsule est lisse, de coloration verdâtre, constitué par un piqueté sombre entouré de zônes un peu

plus claires ; à sa surface, on note quelques petits épaississements blanchâtres en tractus anastomosés.

L'examen des voies biliaires en place montre l'absence de vésicule, lors de l'ouverture du duodénum la papille apparait normalement saillante. Elle est aisément cathérérisée puis ouverte, elle ne présente pas d'aspect anormal.

L'ouverture est pousuivie sur les premiers centimètres du cholédoque, qui ne sont pas dilatés et ne contiennent pas de lithiase.

A la radiographie du foie entier, le cholédoque et l'hépatique restent d'un calibre régulier de 5 à 6 mm de diamètre. Les branches de bifurcation du canal hépatique dans la région hilaire demeurent de calibre constant. Les anomalies apparaissent soit, à la partie terminale des branches de bifurcation, soit dans les ramifications.

Elles sont marquées par trois types d'images :
- tantôt, il s'agit d'une dilatation de diamètre constant, à bords sensiblement parallèles, dont la taille varie entre 2 et 5 mm de diamètre.
- tantôt, il s'agit de dilatations sacculaires ou moniliformes, appendues latéralement à un canal lui-même dilaté ; la taille de ces dilatations varie entre 1 et 3 mm.
- enfin, il existe, principalement à la partie distale des canaux, des images floconneuses, floues, irrégulièrement remplies de matériel de contraste, formant des masses pouvant atteindre 2 et même 3 cm de diamètre.

Après avoir coupé lefoie sur un plan sagittal,

on retrouve au niveau du hile sur les tranches de section le choledoque et l'hépatique entièrement injectés, sans lithiase, de calibre régulier. Les canaux biliaires dans les gros espaces portes sont constamment injectés ; ils apparaissent dilatés et présentent presque continuellement un aspect en cocarde, avec une formation lithiasique verdâtre à la partie centrale engainée par le produit de contraste. L'extirpation de ces calculs à la pince montre qu'ils sont pratiquement moulés sur les voies biliaires, dont ils suivent les ramifications ; leur consistance est friable. On retrouve également assez fréquemment du matériel d'injection situé en dehors des canaux, en plein parenchyme ; celui-ci apparait comprimé et déformé par ces masses qui comportent avec la baryte quelques débris biliaires, ne formant pas de véritable lithiase.

Enfin l'examen du parenchyme montre un piqueté vert intense, affectant la topographie d'un foie muscade.

L'examen des radiographies des tranches de foie précise la disposition diffuse des lésions, ne respectant aucun segment ; on retrouve seulement à la partie toute distale des canaux quelques arborisations de disposition normale, sans dilatation.

L'examen macroscopique et radiographique met donc en évidence ici, une dilatation pratiquement diffuse de toutes les voies biliaires intra-hépatiques associée à un empierrement moulant apparemment de façon continue tout l'arbre biliaire. Il existe de plus des raptus biliaires intra-parenchymateux semblant se situer en dehors

des espaces portes, mais en communication avec l'arbre biliaire lui-même. Par ailleurs, on note une importante cholestase dans les lobules.

Les prélèvements pratiqués sur les voies biliaires extra-hépatiques révèlent :

- au niveau de la papille et du segment initial du cholédoque, une très légère fibrose pariétale dissociant la musculeuse accompagnée d'assez nombreux filets nerveux volumineux ; il n'y a pas d'anomalie de revêtement lorsqu'il est conservé, ni des structures glandulaires.
- au niveau du hile hépatique (canal hépatique et moignon du cystique) des lésions mineures, marquées par une fibrose très lâche, oedémateuse, sans infiltrat inflammatoire ; la musculeuse est assez nettement atrophique, représentée par quelques trousseaux épars ; le revêtement épithélial est aplati ou artificiellement abrasé ; il demeure quelques glandes dans le chorion de la muqueuse. Ces glandes demeurent en communication avec la lumière ainsi qu'en témoigne la présence de matériel de contraste à leur niveau.
- par ailleurs, dans le tissu hilaire, il existe une sclérolipomatose lâche, avec de nombreuses lymphangiectasies et des image de résorption du tissu adipeux avec de volumineux macrophages bordant des cavités optiquement vides.

Les prélèvements intéressant le tissu hépatique montrent un important élargissement des gros espaces portes du fait d'une dilatation des voies biliaires ; exceptionnellement, les cavités demeureront bordées par un épithélium cylindrique normal reposant sur le tissu conjonctif

portal et entourant une lumière dans laquelle on ne retrouve que du matériel de contraste : le plus souvent les cavités sont encombrées par un matériel pigmentaire entouré de baryte ; en périphérie, ces cavités sont limitées par un tissu de granulation plus ou moins cellulaire, se continuant par une lame de fibrose tendant à pénétrer dans le parenchyme avoisinant. Les infiltrats demeurent strictement péricanalaires, respectant le tissu portal autour de la veine et de l'artère ; il n'existe pas d'anomalie artérielle ou veineuse en dehors de la dilatation de la veine dûe à la technique de fixation.

En dehors de ces lésions strictement intra-portales, on retrouve fréquemment des amas biliaires plus ou moins volumineux, massifs ou faits de petits fragments épars toujours entourés du matériel de contraste, et situés en plein parenchyme dont ils ne sont séparés que par une lame de tissu inflammatoire ; ces lésions sont parfois situées au voisinage d'un espace porte auquel elles semblent appendues. Ailleurs elles apparaissent isolées et à distance de cet espace porte. Assez fréquemment au voisinage de ces amas, dans le tissu inflammatoire qui les entoure, il apparait une réaction à corps étrangers avec des cellules géantes autour de petites masse pigmentaires.

Les très petits espaces portes apparaissent nettement augmentés de volume avec une fibrose paraportale extensive, tendant à pénétrer le parenchyme ; dans cette fibrose apparaissent quelques infiltrats de cellules rondes et de nombreux néo-canaux biliaires ; les canaux biliaires

les plus volumineux, fonctionnels, sont strictement normaux.

Le dessin des travées est normal. Il n'existe pas de nette anomalie hépatocytaire. Les noyaux sont de taill un peu inégale et rarement vacuolisés. La stéatose est exceptionnelle. Les sinusoides et les cellules de Kûpffer sont normaux.

La coloration de Perls ne montre qu'une charge pigmentaire ferrique minime ; par contre, elle met bien en évidence une importante cholestase, presqu'exclusivement située au niveau des zones centro-lobulaires, et marquée par des thrombi injectant les canalicules et par du pigment intra-cytoplasmique.

Le fragment de pancréas prélevé au niveau du corps présente une cadavérisation modérée. L'architecture générale est peu modifiée ; il existe seulement une très légère infiltration adipeuse intra-lobulaire. Il n'y a pas d'anomalie des éléments exocrines et endocrines et des voies excrétrices.

Un fragment de calcul a été soumis à l'analyse chimique ; celle-ci a révélé qu'il s'agissait d'un calcul de composition mixte, à la fois cholestérolique et pigmentaire, avec un e prédominance des éléments pigmentaires. Il n'a malheureusement pas été possible de pratiquer une analyse quantitative.

VII - ESSAI DE SYNTHESE

Les constatations macroscopiques se résument à affirmer l'absence de lithiase des voies biliaires extra-hépatiques et l'absence de cause favorisante, telle qu'une sténose canalaire.

On remarquera toutefois, que les épaississements blanchâtres présents à la surface hépatique ne doivent pas être confondus acec des anomalies présentes au cours de la fibrose hépatique congénitale comme nous le reverrons.

L'analyse de la topographie des dilatations canalaires révèlent que celles-ci sont surtout marquées au niveau des canaux biliaires de taille moyenne, alors que les branches de bifurcation de l'hépatique et les très petits canaux terminaux semblent respectés, comme en témoigne l'existence d'une bande sous-capsulaire intacte sur les radiographies des tranches de section hépatique.

L'étude histologique confirme la distribution diffuse de la dilatation des voies biliaires intra-hépatiques et de la lithiase auxquelles s'associe une angiocholite.

Les autres lésions élémentaires décrites au cours de la maladie sont pour la plupart retrouvées :
- la fibrose péricanalaire et le tissu de granulation présent autour des cavités dilatées.
- la discrète fibrose péri-portale qui, dans ce cas,

ne va pas jusqu'à réaliser des aspects de cirrhose biliaire secondaire.
- la cholestase diffuse, particulière par l'abondance des raptus biliaires intra-parenchymateux.

Enfin il n'a été retrouvé aucun matériel parasitaire sur les différents prélèvements examinés.

Au terme de cette étude morphologique, il apparait donc que les caractères macroscopiques et histologiques qui ont été rappelés n'ont rien de spécifique ; l'affirmation du diagnostic de lithiase biliaire intra-hépatique pure et isolée sera donc de difficulté variable.

Dans un premier temps, il sera nécessaire d'affirmer l'existence de la lithiase et d'établir que celle-ci se trouve bien à l'origine des anomalies observées, et qu'il ne s'agit pas d'un phénomène secondaire. On sera donc amené à la différencier des maladies hépatiques congénitales et en tout premier de la maladie de CAROLI.

Dans un deuxième temps, on éliminera les lithiases secondaires à une obstruction des voies biliaires extra-hépatiques.

Puis l'on étudiera les parentés existant entre la lithiase d'Occident et la lithiase d'Extrême Orient, et les éléments permettant de distinguer les deux affections.

Enfin, on abordera les problèmes chronologiques et pathogéniques soulevés par la migration des calculs à l'intérieur de l'arbre biliaire.

VIII - DISCUSSION

A) La lithiase intra-hépatique secondaire

La lithiase intra-hépatique pure et primitive s'oppose par sa définition même à la lithiase intra-hépatique secondaire à une obstruction des voies biliaires extra-hépatiques, que celle-ci siège au niveau du cholédoque, de la vésicule, ou des deux, comme c'est le cas le plus fréquent.

Les deux types de lithiase, primitive et secondaire, ne se distinguent ni par leur tableau clinique, ni par leur évolution, ni par l'état anatomique du foie. Le problème essentiel va être de pouvoir affirmer l'absence de calcul dans les voies biliaires extra-hépatiques, ce qui sera de difficulté variable, en fonction des données cholangiographiques ou opératoires. Dans notre observation, l'absence de lithiase au niveau de la vésicule avait été constatée lors de l'intervention chirurgicale (la vésicule était le siège d'un pyocholecyste mais ne contenait pas de calculs) et l'absence de lithiase des voies biliaires extra-hépatiques avait été constatée à l'autopsie.

De la lithiase secondaire à une obstruction calculaire plus bas située, on doit rapprocher les obstacles de nature non lithiasique de la voie biliaire principale : il s'agit essentiellement des sténoses canalaires qu'elles soient spontanées ou de nature congénitale, inflammatoire ou post-chirurgicale (plaie du canal

hépatique, sténose secondaire d'une anastomose bilio-digestive). CHIRAY rapporte un cas de lithiase secondaire à une brèche cholédocienne et HUARD et SEROR un cas de compression de la voie biliaire par un kyste.

Tous ces cas relèvent d'une pathogénie commune : la stase biliaire, toujours associée à l'angiocholite.

B) Les maladies congénitales du foie

Parmi les maladies congénitales du foie, certaines sont trop différentes de la lithiase intra-hépatique primitive pour poser de véritables problèmes diagnostiques : il s'agit du kyste biliaire simple, d'une part, et de la maladie polykystique du foie, d'autre part. Dans ces deux affections, les kystes ne communiquent pas avec les voies biliaires et l'on n'observe ni angiocholite ni lithiase.

Au contraire, la dilatation congénitale des voies biliaires intra-hépatiques ou maladie de CAROLI, qu'elle soit associée ou non à une fibrose hépatique congénitale, doit être discutée. Les frontières entre la maladie de CAROLI et la fibrose hépatique congénitale ne sont pas toujours très précises : certaines observations (MATCHI, GUENIN) étant ainsi difficiles à classer puisqu'associant des lésions de fibrose hépatique congénitale et des lésions des gros troncs biliaires.

Le diagnostic est relativement facile lorsque les lésions anatomiques caractéristiques de la fibrose

hépatique congénitale sont présentes :
- macroscopiquement, il s'agit de taches blanchâtres régulièrement dispersées à la surface et à l'intérieur du foie.
- histologiquement, il existe un élargissement des espaces portes par une fibrose collagène au sein de laquelle sont observés des canaux biliaires en nombre augmenté, siégeant surtout à la périphérie de cette fibrose.

Le diagnostic est en revanche beaucoup plus difficile lorsque la maladie de CAROLI ne s'accompagne pas de lésions de fibrose congénitale, d'autant qu'il peut exister une lithiase associée, de nature secondaire (comme dans un cas de RUFANOV et deux cas de CAROLI). Toutefois, dans la maladie de CAROLI, la lésion principale est la cavité et non la précipitation calculeuse.

Il faut remarquer que ces deux affections, fibrose hépatique congénitale et maladie de CAROLI présentent des caractères communs :

- les ectasies communiquent avec l'arbre biliaire normal.
- une ectasie tubulaire précalicielle au niveau du rein peut-être observée ; elle peut être diagnostiquée par l'urographie intra-veineuse.
- enfin, les poussées d'angiocholite font partie du tableau des deux maladies.

C) La lithiase d'Extrême-Orient

Après avoir évoqué les problèmes posés par les affections qui ne sont pas des lithiases primitives, nous aborderons le cas de la lithiase primitive d'Extrême-Orient.

D'emblée, il faut souligner qu'il n'existe pas sur le plan clinique, évolutif ou anatomique, d'élément formel pour les distinguer, et que la variété d' d'Extrême-Orient semble s'isoler par sa beaucoup plus grande fréquence, puisqu'elle représente environ 30 % de la totalité des lithiases biliaires.

Certains caractères étiopathogéniques la rapprochent de la forme d'Occident : la maladie survient à un âge sensiblement plus jeune que celui de la lithiase biliaire en général : une prédominance masculine a également été rapportée.

D'autres caractères l'en distinguent au contraire, et les auteurs d'Extrême-Orient se sont attachés à expliquer la plus grande fréquence de la maladie dans ces contrées ; ils ont insisté :

- sur le rôle d'un diagnostic tardif, les calculs intra-hépatiques étant souvent découverts au terme d'un long passé d'angiocholite.
- sur l'importance des facteurs socio-économiques : la maladie survient avec prédilection dans les classes les plus pauvres, notamment chez des sujets indemnes de toute obésité. Ceci semble d'ailleurs confirmé au Japon

par le fait que la fréquence de la maladie semble avoir diminuée parallèlement à l'élévation du niveau de vie.
- sur le rôle possible des parasitoses observées chez certains de leurs malades, la coexistence simple d'une infestation de ce type n'étant bien entendu pas un argument suffisant. Mais il a parfois été retrouvé, au centre de la formation calculeuse, du matériel parasitaire telle que le CLONORCHIS SINENSIS (COOK, un cas à Hong-Kong), variété de distomatose hépatique observée en Chine. Si l'infestation parasitaire est retrouvée chez de nombreux malades, les calculs distomiens sont beaucoup plus rares. Les Ascaris, en revanche, sont fréquents (MIKAYE : 12,75 % MAKI : 55 %).

Une observation nous parait intéressante à rapprocher de ces formes d'Extrême-Orient, où l'on retrouve une origine parasitaire : il s'agit d'un cas de COBO, en Colombie, concernant une fillette de 12 ans, qui avait présenté un ictère, de la fièvre, et des frissons, avec divers parasites dans les selles dont NECATOR AMERICANUS, et chez laquelle on avait découvert des varices oesophagiennes à la radiographie .

L'intervention découvre un gros foie nodulaire, une hypertension portale.

L'évolution s'est faite vers la mort avec hématémèses répétées.

A l'autopsie, il existait de nombreux calculs intra-hépatiques, aucun calcul vésiculaire ou dans les voies biliaires extra-hépatiques. Le foie était le siège

d'une cirrhose biliaire avancée. L'analyse des calculs avait montré l'existence de vers ronds à l'intérieur de ceux-ci.

L'étude anatomopathologique des caractères macroscopiques retrouve certaines notions communes à la lithiase d'Occident :

- lorsque la lithiase atteint seulement un lobe du foie, le lobe atteint est plus fréquemment le gauche (sur 7 cas, 6 atteignaient le lobe gauche) ce qui avait également été observé par ONG.
- les adhérences inflammatoires au niveau du pédicule hépatique sont fréquentes -CHUNG-CHIEH) ce qui souligne là encore le rôle de l'angiocholite.

Histologiquement on retrouve :

- La fibrose de degré variable,
- l'inflammation des espaces portes
- la dilatation des canaux biliaires
- la suppuration intra-canaliculaire.

Ces deux derniers caractères seraient, d'après CAROLI, plus marqués dans la lithiase primitive.

En ce qui concerne notre observation, l'origine ethnique, l'absence de tout parasite aux diverses recherches, permettent d'écarter le cas du cadre de la lithiase extrême-orientale.

C'est à propos des rapports existant entre lithiase occidentale et extrême-orientale, que nous étudierons les différentes variétés chimiques de lithiase et les problèmes pathogéniques qui en découlent.

La formation des calculs au cours des lithiases biliaires dans leur ensemble, soulèvent déjà de nombreux problèmes que nous ne pourront aborder ici, nous nous bornerons donc à rappeler qu'au niveau des canaux biliaires intra-hépatiques, l'épithélium comporte une bordure en brosse (avec des microvillosités) en continuité avec celle des voies biliaires extra-hépatiques ; au niveau des ductules, cet épithélium est le siège de la réabsorption de l'eau et de la bile.

Au niveau des canaux segmentaires, l'épithélium, cylindrique à plateau strié, est le siège de la réabsorption des acides gras (des gouttelettes graisseuses ont pu être identifiées dans ces cellules).

Pour expliquer la formation des calculs, on a invoqué le rôle possible de la vascularisation capillaire péri-ductulaire des espaces portes, comportant des sphincters artério-veineux dans les ramifications portales et les sinusoides.

D'autre part, il semble que les ramifications intra-hépatiques des canaux biliaires soient doués de contractibilité favorisant ainsi une progression active de la bile.

Sans entrer dans les caractères physiques des constituants de la bile (caractère colloïdal de certains de ceux-ci) il est admis qu'il existe normalement un état d'équilibre entre ces différents constituants ; à partir de cette notion, on a pu séparer :

- les lithiases rencontrées lorsqu'il existe une formation excessive de pigment biliaire, au cours des états hyper-hémolytiques ou des hypercholestérolobilies (notons que celle-ci n'est pas parallèle à l'hypercholestérolémie).
- les lithiases par défaut, qui seraient en rapport avec un déficit de fabrication hépatique des sels biliaires (CHAUFFARD et KLENKERT) ou avec une hyperréabsorption par une muqueuse altérée.

Selon CAROLI, les lithiases biliaires peuvent être classées en :
- lithiase métabolique, primitive où c'est un déséquilibre chimique de la bile qui est en cause. Les calculs sont alors de type cholestérolique ou cholestérolo-pigmentaire.
- lithiase secondaire angiocholitique où le rôle de la stase biliaire et de l'infection sont indissociables ; les calculs sont de nature pigmentaire.

Chimiquement, la lithiase intra-hépatique primitive d'Occident appartient donc au type " métabolique ". A son origine, on a pu suspecter :
- des modifications intra-hépatiques de la muqueuse entraînant un déséquilibre chimique localisé.
- un obstacle relatif en rapport avec une disposition anatomique particulière telle que l'abouchement d'un canal segmentaire droit dans le canal hépatique gauche, formant avec lui un angle aigü (GLENN et MOODY).

Si la formation des calculs est difficile à expliquer à l'origine, leur extension peut relever de plusieurs mécanismes :

- l'apparition en amont d'un calcul obstruant un canal biliaire de multiples petits calculs obstruant le territoire correspondant en raison de la stase et de l'infection
- au cours de la dilatation du canal biliaire, le calcul peut passer dans un canal de diamètre supérieur où il peut augmenter de taille et reproduire des symptômes obstructifs (LONGMIRE).

La lithiase d'Extrême-Orient, au contraire, est une lithiase " secondaire " à l'angiocholite. Celle-ci demeure de cause inconnue, excepté lorsque l'on a la preuve qu'un parasite est venu provoquer une obstruction, incomplète des voies biliaires.

Toutefois, certains auteurs à TAIWAN ont invoqué la possibilité d'une hémolyse causée par une infestation malarique à l'origine de la lithiase. Mais cette hypothèse n'explique qu'une faible minorité des cas.

D) Problèmes liés aux migrations calculeuses

Malgré la tentative qui a été faite d'opposer lithiases primitives et secondaires, il est des cas où la coexistence d'un calcul dans la voie biliaire principale n'a pas empêché leur classification parmi les lithiases intra-hépatiques primitives.

On admet dans ce cas, que le calcul, après s'être formé dans le foie lui-même, aurait pu migrer secondairement dans le cholédoque. Pour MANSOURI, la forme du calcul, lorsque celle-ci reproduit le dessin de l'arbre biliaire

intra-hépatique , est un argument en faveur de l'origine hépatique de la lithiase.

Dans un autre cas de MANSOURI, il a été retrouvé un calcul de la taille d'une cerise dans le canal hépatique commun associé à une fibrose sans cirrhose au niveau du lobe droit du foie. Une splénoportographie antérieure avait montré une image d'arrêt au niveau de la branche droite de la veine porte.

L'auteur justifie la classification de ce cas dans la lithiase primitive en suggérant que le calcul aurait d'abord siégé dans le canal hépatique droit et aurait ainsi déterminé une atrophie fonctionnelle du lobe droit, puis qu'il aurait secondairement migré dans le canal hépatique commun.

Mais inversement, ce type de phénomène de migration calculeuse peut aboutir à considérer abusivement comme lithiase primitive, une lithiase secondaire au cours de laquelle un calcul présent à un moment donné dans les voies biliaires extra-hépatiques, peut avoir disparu secondairement (migration ascendante dans les voies biliaires intra-hépatiques lors d'une manipulation chirurgicale par exemple).

IX - CONCLUSION

Ce travail aura permis de reprendre une observation de lithiase intra-hépatique primitive survenue chez un homme de 64 ans.

L'histoire clinique se caractérise par un syndrome douloureux, fébrile et ictérique sans que l'on ait pu mettre en évidence d'obstacle sur la voie biliaire principale. L'évolution s'est faite vers une hépato-angiocholite suppurée avec cholestase, et le décès est survenu au terme d'une dégradation progressive de l'état général avec infections multiples.

L'étude anatomo-pathologique a pu porter sur une ponction biopsie hépatique et sur la nécropsie du malade. Elle a permis de constater macroscopiquement l'absence de lithiase cholédocienne, l'existence d'une cholestase hépatique et d'une dilatation des canaux biliaires dont la lumière est occupée par de multiples calculs, sans qu'aucun segment hépatique ne soit épargné, comme l'ont montré les radiographies de tranches de foie. L'histologie a confirmé la cholestase diffuse et a mis en évidence une réaction inflammatoire dans le parenchyme hépatique autour du matériel pigmentaire, ainsi qu'une fibrose para-portale, sans anomalies hépatocytaires notables.

Cette observation parait bien faire partie du cadre de la lithiase intra-hépatique pure et primitive de l'Occident ; il s'agit d'une affection rare, qui survien

à un âge plus jeune que les autres types de lithiase biliaire, avec une discrète prédominance masculine et dont le tableau clinique est fait d'un ictère avec angio-cholite. Les explorations biologiques n'apportent pas d'argument diagnostique décisif. L'évolution en est généralement grave, surtout lorsque l'affection est diffuse.

L'étude anatomo-pathologique des cas décrits dans la littérature permet de dégager différents traits qui font l'originalité de l'affection : la dilatation entourée de sclérose des canaux biliaires intra-hépatiques, les formations blanchâtres présentes à la surface du foie, les abcès et les nodules intra-parenchymateux. Ces lésions peuvent d'ailleurs épargner une partie ou la totalité du foie. Histologiquement, on relève l'infiltration cellulaire des espaces portes, les altérations hépatocytaires ou kûpfferiennes, la surcharge biliaire et la fibrose de degré variable.

Plusieurs critères se trouvent donc réunis et semblent permettre de classer cette observation dans le cadre de la lithiase intra-hépatique pure et primitive de l'Occident :

- la liberté de l'arbre extra-hépatique a été vérifiée.

- le caractère isolé de ce cas de lithiase a pu être démontré, ainsi que l'absence d'affection prédisposante à la formation des claculs.

Mais parmi les données macroscopiques et histo-

logiques qui ont été rapportées, il convient de souligner qu'aucune d'entre elles n'est spécifique. Enfin, aucun parasite n'a été mis en évidence, ni cliniquement, ni histologiquement.

Ces constatations amènent quelques réflexions portant sur les cadres voisins de la lithiase intra-hépatique primitive.

La lithiase intra-hépatique secondaire à un obstacle, lithiasique ou non, sur l'arbre biliaire extra-hépatique, est habituellement aisément reconnue d'après des données macroscopiques fournies par une intervention ; parfois, comme c'est le cas dans l'observation étudiée, le type de la précipitation calculeuse ne pourra être affirmé que lors de l'autopsie.

Les maladies congénitales du foie, essentiellement lorsqu'elles s'accompagnent d'angio-cholite et de lithiase devront également être discutées ; c'est le cas de la dilatation congénitale des voies biliaires intra-hépatiques ou Maladie de CAROLI ; les problèmes les plus difficiles sont posés par les cas où la Maladie de CAROLI ne s'associe pas à des lésions reconnaissables de fibrose hépatique congénitale.

La lithiase intra-hépatique primitive d'Extrême-Orient sera beaucoup plus difficile à séparer de la forme d'Occident car elle ne s'en distingue par aucun caractère clinique, évolutif ou anatomique formel. L'existence d'une parasitose a pu être mise en évidence dans un nombre important de cas ; son rôle exact reste souvent à démontrer

lorsque le matériel parasitaire n'a pu être retrouvé dans le foie lui-même.

Enfin sont étudiés le type chimique de la lithiase, la pathogénie de l'affection, et les problèmes particuliers posés par les migrations calculeuses à l'intérieur de l'arbre biliaire.

BIBLIOGRAPHIE

1- BALASEGARAM M : Calculs hépatiques. Ann of Surgery, 1972, 175, 149-159.

2- DAKALOUDIS P et PARASKEVAS M : Kyste du canal hépatique avec lithiase intra-hépatique traité par hépatectomie gauche. J Chir, 1966, 91, 263-268.

3- BEST M : The incidence of liver stones associated with cholelithiasis and its clinical signifiance. Surg Gyn and Obst, 1944, 78, 435.

4- DOVE P, DE OLIVEIRA MR, SPERANZINI M : Intrahepatic cholelithiasis. Gastro-enterology, 1963, 44, 251-256.

5- CAROLI J et CORCOS : Maladies des voies biliaires intrahepatiques segmentaires, I vol, 1964, Masson Edit. 207-272.

6- CHAMPEAU M : Lithiase intrahépatique. Lithiase du canal hépatique gauche. Données chirurgicales nouvelles. Arch Mal App Dig, 1960, 49, 81-94

7- CHIRAY M, ALBOT G, THIBAULT P et DELARTIAL L : Un cas de lithiase intrahépatique sans lithiase vésiculaire. Ann Ana-Path, 1938, 15, 88-92

8- CHIRINLOU-MOTLAG H : Lithiase intrahépatique. Thèse Université PARIS 1961 n° 26.

9- CHUNG-CHIEH MD, HSIN-CHAO-LEE MD ; Intrahepatic stones. A clinical study. Ann of Surg, 1972, 175, 2, 166-177

10- COBO A, HALL RC, TORRES E : Intrahepatic calculi. Arch of Surg, 1964, 89, 936-941

11- CHOK A, HOU PC, HO HC, et Mac FADZEAN : Recurrent pyogenic cholangitis. Brit J of Surg, 1954, 42, 188.

12- COSTA A : Raraforma di calculosi intrahepatica. Policlin Sez Med, 1929, 36, 88-111.

13- FABRE : Lithiase biliaire intrahépatique. Ann Ana-Path, 1932, 9, 228-229

14- GAUTHIER-BENOIT C, DUPONT A, PARIS JC, MERVEILLE P, PARIS J : Obstruction totale des voies biliaires intrahépatiques par un moulage formé de bile déshydratée. LILLE Med, 1968, 3, 1135-1138

15- GLENN F, MOODY FG : Intrahepatic calculi. Ann Surg, 1961, 153, 711-724

16- GUENIN P, VIGNALOU J, BENKAMOU JP, BOIVIN P, MEYER Ph ORCEL L : Dilatations kystiques des voies biliaires intrahépatiques et fibrose hépatique congénitale. Rev Med Chir Mal Foie, 1963, 3, 149-162

17- HUARD et Coll : Recherches sur la lithiase hépato-biliaire en Extrême-Orient. Bull Soc Med Chir de l'Indochine, 1937, 903.

18- HUGUET C, MONNIER JP, CHIGOT JP, OUANICH M, FERNANDEZ-VALONI A et LEVY E : lithiase intrahépatique hémi-hépatectomie. Presse Med, 1972, 4, 249-254

19- KOURIAS B : Remarques sur la lithiase des hépatiques et des canaux intra-hépatiques. Lyon Chir, 1966, 62, 584-596.

20- LE CONG MAO : Contribution à l'étude de la lithiase hépatobiliaire en Indochine, et plus particulièrement au Tonkin. Thèse d'HANOI, 1938.

21- LONGMIRE WP, RINGEL DM,: Difficult problems encountered in the management of biliary obstruction due to stones and other benign conditions. Advanced Surg, 1970, 4, 105-161.

22- MAKI T,: Cholelithiasis in the Japanese. Arch Surg, 1961, 82, 599.

23- MANSOURI H, et Coll : Quelques aspects cliniques de la lithiase intra-hépatique. Rev Med Chir des Mal du foie, 1970, 43, 189-210.

24- NIKAYE H : Cholelithiasis in Japan, Kyorinska, TOKYO, 1929.

25- ONG GB : A study of recurrent pyogenic cholangitis. Arch Surg, 1962, 84, 199

26- PARENTI GC : Calcolosi intrahepatica da ascessi multipli. Riforma Med, 1931, 47, 1031-1034.

27- PETRESCO M : Calculose intra-hépatique et formation de calculs biliaires. Ann Anat-Path, PARIS 1932, 1 663-667.

28- RENEL L, BLONDEAU Ph, HERNANDEZ C, PRANDI D, Calculs intrahépatiques localisés au segment I. Intérêt diagnostique de la cholangiographie de profil. P M, 1965, 73, 1552-1554.

29- RUFANOV JG : Liver stones. Ann Surg, 1936, 103, 321-580.

30- SCHLIENGER JL, IMLER M, ADLOFF M, STAHL J : Ictère récidivant par lithiase intrahépatique isolée et primitive. Bull Ass Nord Lothariengienne de Gastro-entérologie, 1972, 8, 180-185

31- SCHMITT J, COXAM B, BESSOT M et MARCHAL C : lithiase intrahépatique. Ann Med Nancy, 1962, 1, 585-591

32- SCHULZE : Wirchov Arch R Path Anat, 1974, 131.

33- WATCHI JM, NEZELOF Ch. Les maladies polykystiques hépato-rénales. Rev Int Hepat, 1964, XIV, 489-538